Aus der Universitäts-Augenklinik München
(Direktor Geheimrat Professor K. Wessely)

Beitrag zum Krankheitsbild des Pseudoglioms.

Inaugural-Dissertation

verfaßt und der

Hohen Medizinischen Fakultät

der

Ludwig-Maximilians-Universität zu München

zur

Erlangung der medizinischen Doktorwürde

vorgelegt im Juli 1931 von

Hans Scheyhing

aus Kassel.

Würzburg 1935.
Buchdruckerei Richard Mayr

Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät
der Universität München.

Referent: Geh.-Rat Prof. Dr. Wessely.

Beitrag zum Krankheitsbild des Pseudoglioms.

Unter Pseudogliom verstehen wir jene Erkrankungen des Auges, die ihrem Aussehen nach mit einem Gliom zur Verwechslung Anlaß geben. Es können dies ursächlich und pathogenetisch ganz verschiedene Erkrankungen sein. Der wesentliche Befund besteht darin, daß in einem (jugendlichen) Alter, wo das echte Glioma retinae vorkommt, im Augeninnern abnorme Gewebsmassen auftreten, oder vorbestehen, die ein tumorartiges Aussehen annehmen. Der rein klinische Begriff des Pseudoglioms ist keineswegs scharf umgrenzt. Es wird von der Erfahrung des einzelnen Augenarztes abhängen, inwieweit er die Differentialdiagnose zwischen Gliom und ähnlich aussehenden andersartigen Krankheitsbildern zu stellen vermag. Ist aber die Natur eines Leidens mit Sicherheit erkannt, so wird man es besser bei seinem richtigen Namen nennen. Die Bezeichnung Pseudogliom bleibt eigentlich für jene Fälle reserviert, wo wir über den Zweifel, es könne sich möglicherweise doch um ein echtes Gliom handeln, nicht hinauskommen. In diese Lage kommen wir auch heutzutage bei aller Erfahrung und bei Anwendung aller zu Gebote stehenden Untersuchungsverfahren leider nicht allzu selten. Die Bedeutung der Krankheitsbilder liegt darin, daß das differentialdiagnostisch in Frage kommende Gliom der Netzhaut ein außerordentlich bösartiges Leiden darstellt. Nur die frühzeitige Enukleation des Auges vermag die zum Tode führende allgemeine Ausbreitung des Tumors hintanzuhalten. Für den Großteil jener Fälle von Gliom, die angeblich durch Bestrahlungstherapie zur Heilung gekommen sind, ist der Einwand nicht unberechtigt, daß es sich um ein Pseudogliom gehandelt haben könnte.

Die Literatur über Pseudogliom ist nicht groß und erscheint die Beibringung an Material, das weitere Aufschlüsse zu bringen vermag, angezeigt. Ich kann im Folgenden über vier Fälle berichten, die auch anatomisch untersucht werden konnten.

Fall I.

Zwei Monate alter Säugling. Dem Vater fiel etwa ein Monat nach der Geburt eine gelbliche Trübung im Pupillargebiet des rechten Auges auf. Die klinische Untersuchung ergab: rechtes Auge: Cornea trüb, Oberfläche gestichelt, Vorderkammer tief. Das Pupillargebiet wird von einem gelblich-weißen Tumor, an dessen Oberfläche feine Gefäße zu erkennen sind, eingenommen. Buphthalmos.

Linkes Auge: Cornea wie rechts, doch im allgemeinen klar und glänzend. Ophthalmoskopisch ergibt sich ein gelblicher Reflex aus

der Pupille. Irgendwelche andere Krankheitserscheinungen waren nicht nachweisbar, auch eine etwa vorausgegangene Krankheit ist nach Angabe der Eltern nicht vorhanden gewesen. Der Zustand erweckte den Verdacht auf Gliom, doch wurde auch Pseudogliom als Folgezustand einer metastatischen Ophthalmie in Erwägung gezogen. Es wurde Röntgenbestrahlung beider Bulbi eingeleitet. Doch bald kam am rechten Auge, oberhalb der Cornea, in der Sclera der intraokulare Prozeß zum Durchbruch. Aus der Perforation traten leicht blutende Massen aus, die inzwischen auch die ganze Vorderkammer ausgefüllt hatten. Enukleation des rechten Auges. Normaler Heilverlauf.

Pathologisch-histologische Untersuchung.

Diese ergibt nun, daß tatsächlich kein Tumor vorliegt, sondern rein entzündliche Vorgänge vorliegen. Die Cornea befindet sich zum Teil im Zustand der Nekrose. Das Epithel hat seine normale Schichtung verloren, es weist ausgedehnte Nekrosen, vor allem Kernschwund, auf, auch sind einige Leukocyten eingewandert. In den oberflächlichen Lagen der Cornea sind die Lamellen aufgequollen und aufgefasert und zeigen Zerfallserscheinungen in Gestalt von Schollen- und Vakualenbildungen. In den tieferen Lagen finden sich neben ausgedehnten Vakuolenbildungen auch zahlreiche Kerntrümmer. Die Deszemet weist an einer Stelle eine deutliche Ruptur mit leicht spiralig aufgerollten Rändern auf. Das Endothel ist geschwunden.

Das Augeninnere ist hochgradig verändert und lassen die inneren Augenhäute keine normale Beschaffenheit erkennen. Die Vorderkammer ist ausgefüllt mit Fibrinmassen und Blutergüssen, in denen sich bereits Organisationsvorgänge abspielen. Der Glaskörper ist ausgefüllt mit ausgedehnten Exudatmassen, Eiterkörperchen, dazwischen rote Blutkörperchen und zahlreiche große, runde, im ganzen blasser gefärbte Zellen, die unregelmäßig gefärbte Zelleinschlüsse und Vakuolen erkennen lassen und wohl als Phagocyten und Fettkörnchenzellen zu werten sind. Daneben finden sich geschrumpfte Kerne und Kerntrümmer. In den vorderen Teilen des Glaskörpers, vornehmlich dicht hinter der Linse, liegt ein vascularisiertes Granulationsgewebe, das gegen die Eitermassen des Glaskörpers vorstößt. Besondere Beachtung verdienen noch zwei dicht hinter der Linse gelegene, durch mehrere Schnitte hindurch zu verfolgende, im Querschnitt getroffene Gefäße, die beide eine mächtige Wandung aufweisen. Das eine von diesen läßt sogar eine Lamina elastica interna und eine deutliche Intima und Media erkennen. Außerdem liegen der hinteren Linsenkapsel mit ihr paral-

lel verlaufende Bindegewebszüge an, die in das gegen den Glaskörper vorstoßende Granulationsgewebe überzugehen scheinen. Diese beiden letztgenannten Befunde lassen den Verdacht aufkommen, es könnten hier persistierende Reste der Tunica vasculosa lentis vorliegen, doch ergeben sich für eine derart vorliegende Mißbildung keine weiteren Anhaltspunkte.

Die Linse ist bis auf wenige Reste beim Schneiden herausgefallen. Iris, Ziliarkörper und Ziliarfortsätze sind hochgradig verändert und ist eine genaue Abgrenzung und Unterscheidung dieser Teile überhaupt nicht mehr möglich. Sie sind ersetzt durch ein feinste Gefäße enthaltendes Granulationsgewebe mit zahlreichen Rundzellen, polymorphkernigen Leukocyten, Fibroblasten und Lymphocyten, auch vereinzelte eosinophile Leukocyten. Dazwischen verstreut oder in Haufen liegende Pigmentzellen und freie Pigmentkörnchen.

Auch die Chorioidea läßt keine Spur normalen Gewebes mehr erkennen. Sie ist durch ein fibrinöses, teils auch haemorrhagisches Exsudat von der Sclera abgehoben und aufgegangen in ein sehr gefäßreiches Granulationsgewebe mit zahlreichen polymorphkernigen Leukocyten, Lymphocyten, vereinzelten Plasmazellen und Fibroblasten. Auch eosinophile Leukocyten sind in wechselnder Menge vorhanden. Das fibrinös-haemorrhagische Exsudat zeigt bereits Organisationsvorgänge, es ist durchsetzt von in Strängen angeordneten Fibroblasten, die deutlich bindegewebige Ausläufer zeigen und ein zartes bindegewebiges Reticulum bilden. Die Lamina vitrea der Chorioidea ist nur in wenigen Schnitten, und in diesen auch nur teilweise erhalten. Die Pigmentschicht hat ebenfalls ihren normalen Bau verloren. Sie ist mächtig gewuchert und die Pigmentzellen dringen bis weit in die Retina vor. Man erkennt große und kleine, dicht mit Pigmentstäbchen erfüllte, runde und spindelige Zellen und im Gewebe verstreut liegende Pigmentstäbchen. Etwa in Höhe des Orbiculus ciliaris hat nun durch alle Schnitte nachweisbar, ein Uebergreifen der entzündlichen Veränderung auf die Sclera stattgehabt. Die Lamellen der Sclera sind auseinandergedrängt und zahlreiche Wanderzellen in dieselbe eingedrungen. An der schon oben erwähnten Perforationsstelle sind die Lamellen der Sclera aufgesplittert und im Zerfall begriffen. Dazwischengedrängt hat sich ein noch frisches, gefäßreiches Granulationsgewebe, das die verschiedensten Zellgebilde aufweist.

Die Retina ist, von wenigen Resten normalen Gewebes abgesehen, in ihrer ganzen Ausdehnung vorwiegend in ein Granulationsgewebe aufgegangen und zwar geht das Granulationsgewebe der Chorioidea kontinuierlich in das der Retina über. Beide sind nur durch eine Schicht gewucherter Pigmentepithelzellen einigermaßen voneinander abzugrenzen. Weiterhin fallen mächtige Blutergüsse in

die Retina auf, die in den Glaskörper übergehen. Die Papille ist ausgezogen und, ebenso wie der Optikus, weitgehend bindegewebig entartet. Die Septen sind verbreitert und stellen die Hauptmasse dar. Die Nervenfasern fehlen, während die Kerne stark vermehrt sind.

Nach Gram gefärbte Schnitte wurden eingehend auf Bakterien untersucht, doch verlief die Untersuchung negativ.

Zusammenfassend handelt es sich pathologisch-histologisch um das Bild einer wohl zweifellos endogen, metatastatisch entstandenen Entzündung, die bereits in eine Panophthalmie übergegangen ist. Eine vorausgegangene Erkrankung war, wie schon eingangs erwähnt, nicht nachzuweisen, sodaß wir also eine sog. kryptogenetische Infektion vor uns haben. Es muß daran gedacht werden, daß die ursprüngliche Erkrankung, etwa eine leichte Angina oder Influenza oder irgend ein Infektionsherd latent, vielleicht schon längere Zeit zurückliegend, bestanden hat. Mikroorganismen wurden, wie aus der Literatur zu ersehen ist, auch in anderen, ähnlich gelagerten Fällen nicht gefunden. Man wird annehmen müssen, daß sie zweifellos vorhanden gewesen sind, aber durch die ausgedehnten Entzündungsprozesse bereits vernichtet wurden, oder wenigstens so weit zurückgegangen sind, daß sie im Schnitt nicht mehr auffindbar sind.

Die Frage der klinischen Differentialdiagnose zwischen Gliom und Pseudogliom war im vorliegenden Fall von keiner Bedeutung. Bei dem fortgeschrittenen Stadium der Erkrankung mit dem Uebergang in Perforation war die Enukleation auf jeden Fall indiziert. Die klinisch wahrscheinlichste Diagnose auf metastatische Ophthalmie war mit Sicherheit schwer zu erhärten, da die Anamnese volständig negativ war. Merkwürdig bleibt, warum hier, wie auch in so vielen anderen in der Literatur beschriebenen Fäilen die im Blute kreisenden Bakterien sich gerade im Auge festsetzen, ohne sonst im Körper Metastasen zu machen. Auch das relativ häufige doppelseitige Auftreten der metastatischen Ophthalmie läßt die Frage berechtigt erscheinen, ob hier nicht Beziehungen zur sympathischen Ophthalmie bestehen.

Fall II.

Fünfjähriges Mädchen. Seit etwa einem Jahr Lichtscheu auf beiden Augen. Vor einem halben Jahr machte das Kind eine Grippe durch und ist seitdem schwächlich. Das rechte Auge ist seit drei Wochen entzündet.

Pirquet I positiv, II und III negativ.

Wa R negativ. Eltern angeblich gesund. Das Kind selbst zeigt geschwollene, nicht schmerzhafte Hals- und Nackendrüsen, etwas

gerötete und geschwollene Mandeln und einwandfrei Veränderungen an der Lunge. Der Durchleuchtungsbefund ergibt in der Hilusgegend und im linken Oberlappen knotendichte Herde und beiderseits in allen Lungenteilen feine bis knotendichte Herde. Diffuse Verschattung im rechten Unterlappen.

Bei der Untersuchung zeigt das rechte Auge Ektropium uveae, maximale Mydriasis und eine diffus gelbgrüne Trübung des Glaskörpers. Es besteht Amaurose. Am linken Auge diffus gelbgrüne Trübung des ganzen Fundus, Gegenstände werden nur unsicher erkannt. Nach einigen Wochen kommt es am rechten Auge unten, nahe dem Limbus zu einem knotenförmigen Durchbruch des intraokularen Prozesses, weshalb die Enukleation vorgenommen wurde.

Histologische Untersuchung des rechten Auges.

Einbettung in Paraffin. Serienschnitte nach Abtragung einer unteren und oberen Calotte.

Die Cornea weist, abgesehen von einigen Spaltbildungen zwischen den Lamellen, einen normalen Befund auf. In der Vorderkammer läßt sich vom temporalen Teil des Kammerwinkels aus ein feines homogenes Exsudathäutchen ein Stück weit auf dem Hornhautendothel verfolgen, in dem einige Lymphocyten enthalten sind. Der gesamte nasale Teil des Kammerwinkels ist ausgefüllt mit einem Granulationsgewebe mit Rundzellen, Lymphocyten, epitheloiden Zellen und Langhans'schen Riesenzellen, das teilweise verkäst ist. Die Iriswurzel liegt bis auf einen kleinen nasalen Abschnitt der Cornea an. Das Pigment der Iris ist verworfen und teilweise gewuchert, besonders in den äußeren Gewebslagen. Auch bestehen geringe Lymphocyteninfiltrate. Die Iris und einige Ziliarfortsätze sind im Bereich des Granulationsgewebes im nasalen Teil des Kammerwinkels in die entzündlichen Vorgänge mit eingezogen und zeigen sich hier nahe dem Limbus in der Sclera mächtige zellige Infiltrationen und Proliferationen mit Gefäßneubildungen, die hier zu der schon oben erwähnten Perforation in der Sclera geführt haben. Der Ziliarkörper fällt ebenfalls durch seinen Reichtum an pigmenthaltigen langgestreckten Zellen auf, ist aber im übrigen ohne pathologischen Befund. Die Chorioidea ist atrophisch und ist eine Unterscheidung der einzelnen Schichten nicht mehr möglich. Die Gefäße derselben sind teilweise strotzend mit Blut gefüllt, auch sind vereinzelte zellige Infiltrationen vorhanden.

Die Retina ist durch ein mächtiges haemorrhagisches-fibrinöses Exsudat in den subretinalen Raum vollständig abgelöst und vom normalen Gewebe ist fast nichts mehr nachweisbar. An drei Stellen sind Verwachsungen mit der Chorioidea eingetreten, wobei hier

die Retina durch Zugwirkung strangartig ausgezogen ist. Die Zellen der Pars ciliaris retinae sind nahe der Ora serata gewuchert, sie erscheinen verlängert und aufgelockert und sind zellig infiltriert. Im subretinalen Raum sind neben frischen Blutungen und Fibringerinnseln bereits Organisationsvorgänge der Exsudate in Gestalt eines zarten reticulären Bindegewebes vorhanden, das mäßig mit Lymphocyten und Leukocyten durchsetzt ist. Die Retina ist in den vorderen Teilen teils mächtig verdickt, teils verdünnt und gefaltet und läßt an einigen Stelien nur noch die gewucherten Körnerschichten erkennen. Dazwischen gelagert ist ein zartes Netzwerk, das wohl vorwiegend gliösen Ursprungs ist. Auch geringe Blutungen in die Netzhaut sind hier vorhanden. Die hinteren Teile der Retina bis zur Papille sind aufgegangen in mächtigte exsudative und produktive Entzündungsprozesse mit teilweisen Nekrosen und Verkäsungsherden. Es ist vorwiegend in den äußeren Schichten zur Bildung eines lockeren reticulären Bindegewebes gekommen, das durchsetzt ist mit Wanderzelien, vorwiegend Lymphocyten und Fibroblasten, vereinzelt Leukocyten. Auch neugebildete Gefäße und kleine Rundzelleninfiltrate und rundliche Pigmentzellen sind vorhanden. Fast in allen Schnitten finden sich, und zwar vorwiegend in den inneren Schichten, diffus verstreute, teilweise in kleinen Haufen zusammenliegende Epitheloidzellen und Langhans'sche Riesenzellen. Zwischen den Verkäsungsherden liegt ein sehr zellreiches, mit feinsten Gefäßen durchsetztes Granulationsgewebe. An den Verwachsungsstellen der Retina mit der Chorioidea ist die Glashaut durchbrochen und Gefäße dringen in die Retina ein. Der sclerale Teil des Optikus ist durch die starke Zugwirkung der abgelösten Retina ausgezogen, aufgelockert und zeigt hier und da kleinste Blutungen. Die Lamina cribrosa ist nicht mehr zu erkennen. In das blinde Ende der Optikusscheiben ist, zwar nur in einigen Schnitten erkennbar, ein Granulationsgewebe eingelagert, das keine Risenzellen enthält. Vor der Netzhaut liegen frische und alte Blutungen mit zum Teil abgeblaßten und zerfallenden Erythrocyten. Die älteren Blutungen sind teils von einem Wall von Wanderzellen umgeben. Der zwischen abgelöster Netzhaut und Linse verbleibende Rest des Glaskörpers wird durchzogen von wirr durcheinander liegenden feineren und gröberen Faserbälkchen mit nur spärlichen, teils gröberen blaß tingierten blasigen Zellen, teils von Lymphocyten.

Die Färbung auf Tb-Bazillen nach Ziehl fiel trotz eingehender Durchsicht von über zehn Schnitten negativ aus. Trotzdem kann wohl kein Zweifel darüber bestehen, daß es sich um eine tuberkulöse Entzündung handelt. Der Nachweis der Epitheloidzellen, Langhans'schen Riesenzellen, Verkäsungsherde und des positiven Lungenbefundes scheinen mir dafür beweisend zu sein. Hinsichtlich

der Lokalisation des Prozesses ist festzustellen, daß zwei voneinander unabhängige Abschnitte befallen sind, die Retina und eine umschriebene Stelle des Kammerwinkels. Der im Kammerwinkel sich abspielende Prozeß ist im Vergleich zu den ausgedehnten Veränderungen der Retina relativ klein. Ich neige zu der Ansicht, daß der primäre Herd in der Retina seinen Sitz hat und der vordere Augenabschnitt sekundär erkrankt ist. Dafür spricht auch der klinische Verlauf der Erkrankung an diesem Auge, sowie der Befund am anderen Auge. Den Herd im Kammerwinkel kann man sich als einen Wandertuberkel (v. Szily) entstanden denken.

Zusammenfassend handelt es sich im vorliegenden Fall um eine primäre Tuberkulose der Retina, da die Veränderungen des Uvealtraktes bei der Geringfügigkeit und dem unspezifischen Aussehen als secundär aufzufassen sind.

Der Befund einer primären Netzhauttuberkulose im Kindesalter muß als ein sehr seltenes Ereignis angesehen werden, wenigstens konnte ich in der Literatur einen ähnlichen Fall nicht finden. Klinisch war das Bild des amaurotischen Katzenauges entstanden, und ist die Klarstellung dieses Falles für die Pathologie des Pseudoglioms von größtem Interesse.

Fall III.

Es handelt sich hier um einen fünf Monate alten Säugling, dessen eines Auge mit dem Verdacht auf Gliom eukleiert und uns zur Untersuchung übersandt wurde. Es ergab sich folgender interessanter Befund.

Pathologisch-histologische Untersuchung.

Schon beim Aufschneiden des Bulbus zeigte sich, daß höchst wahrscheinlich kein Gliom vorlag. Es handelte sich um eine abnorme Gewebsmasse hinter der Linse, die keinen tumorartigen Eindruck machte. Der Bulbus wurde in Formol gehärtet und in Celloidin eingebettet. Von den angelegten Serienschnitten wurde im allgemeinen jeder zehnte Schnitt gefärbt und durchgesehen. Von Färbungen wurden angewandt neben der gewöhnlichen Uebersichtsfärbung mit H.-E., die Färbungen nach van Gieson, Mallory, die Elastin- und Orceinfärbung.

Cornea und Vorderkammer zeigen keinen pathologischen Befund. Die Iris weicht dadurch vom Normalen ab, daß einzelne Ziliarfortsätze auf ihre Hinterfläche hinaufreichen. Das Corpus ciliare ist im ganzen sehr schwach ausgebildet und stellt ein nur flaches Polster dar, wobei vor allem die zirkuläre Portion fast ganz fehlt. Die Fortsätze sind nur sehr spärlich vorhanden. Im Glas-

körper finden sich in den hinteren wie auch den vorderen Teilen desselben vereinzelt im Querschnitt getroffene feine, solide Stränge, die aus kollagenem kernreichen Bindegewebe bestehen und vereinzelt noch blutführende Gefäße, die beide als persistierende Reste der Vasa hyaloidea anzusehen sind. Am nasalen Papillenrande stößt ein kleiner Zapfen von etwa einem halben Millimeter Länge gegen den Glaskörper zu vor. Sein Stroma besteht aus einem sehr zellreichen Bindegewebe mit überwiegend längs ovalen Kernen. In diesen hinein mündet ein im Querschnitt getroffenes Gefäß, das dicht gedrängt Blutkörperchen enthält und als Wandung eine einfache Endothellage aufweist. Es dürfte sich also hier um einen kleinsten Rest der Art. hyaloidea handeln. Beim Vergleich in der Färbung mit den Müller'schen Stützfasern ergeben sich hier, wie auch bei den oben erwähnten Resten der Vasa hyaloidea keine Anhaltspunkte für das Vorhandensein gliösen Gewebes.

Die schon bei makroskopischer Betrachtung an der Hinterfläche der Linse auffallende Gewebsauflagerung stellt sich im einzelnen folgendermaßen dar.

Sie hat die Form einer Scheibe, die sich durch die gesamte Schnittserie der Linse verfolgen läßt. Am hinteren Linsenpol erreicht die Bildung eine Dicke von etwa ½ mm, um gegen die Peripherie allmählich dünner zu werden. Die Linsenhinterfläche ist in der Polgegend nach vorn konkav eingebuchtet. Die Einbuchtung ist ausgefüllt mit einer lockeren Bindegewebsmasse, die einzelne zerfallene Linsenreste in sich einschließt. Die peripheren Teile der Schwarte bestehen aus einem sehr zellreichen kollagenen Bindegewebe mit spindelförmigen Kernen. Die Fasern laufen parallel zur Linsenhinterfläche und gehen teilweise nach der Peripherie zu in die Zonulafasern über, die dadurch eine Strecke weit mit Kernen besetzt sind. In einigen Schnitten, bei denen infolge Schrumpfung der Linse die Schwarte von der Kapsel abgehoben erscheint, ist eine deutliche Verbindung der Kapsel mit der Schwarte durch Faserzüge sichtbar. In der Gegend des hinteren Linsenpols ist der Aufbau der Schwarte ein ganz unregelmäßiger. Die Faserzüge verlaufen in allen Richtungen, der Zellreichtum ist besonders groß. Es finden sich in den verschiedensten Schnittrichtungen getroffene Gefäße, die teils blutführend sind und aus einem einfachen Endothelrohr bestehen, teils obliteriert sind und als kompakte Zellhaufen imponieren. Durch einige Schnitte läßt sich ein kurzer bindegewebiger Zapfen von ¼—½ mm Länge verfolgen, der etwas lateral von der Mitte der Schwarte gelegen gegen den Glaskörper zu vorstößt und wohl einen obliterierten Gefäßrest darstellt. Im übrigen erscheint die Schwarte gegen den Glaskörper zu völlig abgeschlossen und ich suchte vergeblich nach einem Anschluß der ja noch blutführenden Gefäße in der Schwarte mit den Geweben des

Auges. Es war vor allem nicht möglich, eine Verbindung auf dem Wege vom Ziliarkörper her bezw. von den Ziliarfortsätzen zu finden, wie sie z. B. in einem von Treacher Collins[1]) und einem von Vassaux[2]) beschriebenen Fall beobachtet wurde. Bei uns findet sich wohl in einigen Schnitten ein Uebergehen des Bindegewebes der Schwarte in das Epithel einiger Ziliarfortsätze, die dicht an die Linsenkapsel herangezogen sind. Ein direktes Uebergehen von Gefäßen der Schwarte in die der Ziliarfortsätze ist jedoch nirgends vorhanden. Nach dem Befunde von einzelnen im Querschnitt getroffenen blutführenden Gefäßen im Glaskörper, wie ich ihn oben beschrieben habe, kann wohl kein Zweifel bestehen, daß der Schwarte in erster Linie auf diesem Wege Gefäße zugeführt wurden. Interessanter Weise konnte ich jedoch auch noch eine Verbindung mit der Iris feststellen. Bei genauer Durchsicht der Schnitte fand sich ein einwandfrei noch blutführendes Gefäß, das aus der Peripherie der Schwarte austritt und ein Stück weit um den Linsenäquator herumläuft. Dann erscheint es allerdings (artefiziell) abgerissen, läßt sich jedoch am Pigmentepithel der Irishinterfläche wieder weiter verfolgen. Es war nicht genauer nachzuweisen, wo das Gefäß mit dem Irisstroma Verbindung gewonnen hat. Die ganze Schwarte setzt sich nur aus mesodermalen Elementen zusammen, bei den verschiedensten Färbmethoden konnte ich gliöses Gewebe nicht nachweisen. Auch elastische Bindegewebsfasern sind nicht vorhanden.

Die Linse ist wohl infolge des Fixierungs- und Härtungsverfahrens etwas geschrumpft und zeigt an der Oberfläche verschiedene Einziehungen, die als artefiziell entstanden angesehen werden müssen. Das Epithel ist zweischichtig und zeigt in einigen Schnitten deutliche umschriebene Wucherungen, auch eine Epithelinsel in der Corticalis ist vorhanden. Die Hinterfläche der Linse ist frei von Epithel. Die Kapsel ist im vorderen Umfang normal, an der Hinterfläche hochgradig verändert. Sie ist hier teils mächtig verdickt, teils verdünnt und gewellt. Am hinteren Linsenpol ist es zu einer ausgedehnten Ruptur gekommen. Die Rißwunde klafft weit, die Wundränder zeigen die typische spiralige Aufrollung. In der Rißwunde liegen einige, in scholligem Zerfall begriffene, losgerissene Kapselschlingen und der Schwarte angehörende Gewebsmassen. Vom Linsenparenchym ist die Corticalis hochgradig verändert, kataraktös zerfallen, am stärksten natürlich gegen die Linsenhinterfläche zu. Die Fasern sind verbreitert, aufgequollen und von zahlreichen Vacuolen durchsetzt. Einzelne Fibroblasten, Lymphocyten und Leukocyten sind in die Linse eingewandert. Der Linsenkern ist relativ gut erhalten.

Die Chorioidea weist an umschriebenen Stellen Zellvermehrungen auf, die zum Teil Epithelzellen, zum Teil den Bindegewebszellen

der Chorioidea selbst ähneln. Da keine Entzündung vorliegt, müssen diese Zellvermehrungen wohl in Beziehung zu den vorliegenden Mißbildungen stehen.

Retina und Optikus zeigen normales Gewebe, keine vermehrte Glia.

Dem geschilderten Befund liegt zweifellos eine Hemmungsmißbildung in Form von Persistieren der Tunica vasculosa lentis zugrunde. Reste der Pupillarmembran, wie auch eine Persistenz der Art. hyaloidea in verschieden starker Ausdehnung sind ja nicht zu selten zu beobachten. Dem vorliegenden ähnliche Fälle sind jedoch in der Literatur kaum bekannt. Hierher gehören die von Treacher Collins[1]) und Gifford and Latta[3]) beschriebenen Fälle. Ersterer fand bei einem neun Monate alten Kind eine auf den mittleren Teil der hinteren Linsenfläche beschränkte Trübung, die bei der Durchleuchtung in der Nähe des hinteren Poles einen Blutfleck aufwies. Die Schwarte selbst bestand aus faserigem, kern- und gefäßhaltigem Gewebe. Die Art. hyaloidea hatte sich zurückgebildet. Letztere beschreiben einen Fall, bei dem hinter der fast kugelrunden Linse, die allseits von Epithel überzogen war, sich eine nur aus Bindegewebe und Blutgefäßen zusammengesetzte Membran vorfand. Auch hier keine Persistenz der Art. Hyaloidea.

Durch den mannigfaltigen Wechsel, dem das Bild der Persistenz der Tunica vasculosa lentis unterworfen sein kann, und der Seltenheit der Beobachtung überhaupt, wird es immer sehr schwer sein, klinisch zu einer sicheren Diagnose zu kommen.

Fall IV.

Ein 2½jähriges Kind. Die Mutter glaubte seit etwa 14 Tagen zu beobachten, daß dasselbe nur noch mit dem linken Auge sieht. Die klinische Untersuchung ergab:

R. A. reizlos. Vorderkammer abgeflacht, Pupille lichtstarr; buckelförmige, nahezu vollständige Ablösung der Netzhaut, über die einzelne erweiterte Gefäße ziehen. Durch die Netzhaut schimmerte eine gelbliche Masse durch. Amaurose. Die Diagnose war mit Wahrscheinlichkeit auf Gliom zu stellen.

L. A. o. B.

Pathologisch-histologische Untersuchung.

Diese ergab kein Gliom, sondern den folgenden interessanten Befund. Der vordere Augenabschnitt ist ohne Besonderheiten. Die Netzhaut ist total strangförmig abgelöst. Im Glaskörper finden sich hinter der abgelösten Netzhaut mächtige Exsudatmassen von grünlich-gelblicher Farbe und mit glitzernden Kristallen. In den

Exsudatmassen sind zahlreiche große abgerundete Pigmentzellen vorhanden, die mächig verfettet sind. Die abgelöste Netzhaut weist nun hochgradige Veränderungen auf, die besonders stark in den vorderen Teilen derselben ausgeprägt sind. Sie ist auf mehr als das Doppelte verdickt und von zahlreichen zystischen Hohlräumen durchsetzt. Durch den ganzen Netzhautstrang läßt sich nur noch die innere Körnerschicht verfolgen. Die übrigen Schichten werden von einem faserreichen Gewebe eingenommen. Es handelt sich dabei in erster Linie um gewucherte Glia, die aus den Müller'schen Stützfasern hervorgegangen ist. Die Gefäße sind stark erweitert und vermehrt und besitzen zum Teil dicke Wandungen. Die Hohlräume im vorderen Teil des Netzhautstranges enthalten zum Teil Exsudatmassen und haben das Aussehen der bekannten Faserkörbe, wie bei der Retinitis nephritica. Teilweise finden sich auch kleinere und größere leere Cysten, um die sich ein Membran gebildet hat. Gegendas subretinale Exsudat ist die Netzhaut von einem Wall von gewucherten Pigmentepithelzellen abgegrenzt. Einzelne dieser Zellen dringen auch in die Netzhaut vor. Im Optikus zeigt sich eine starke Vermehrung und Erweiterung der Gefäße und ist diese Vermehrung bis weit nach rückwärts zu verfolgen.

Auf Grund der histologischen Untersuchung haben wir in diesem Falle die Diagnose Retinitis exsudativa (Coats) zu stellen. Anatomisch stellt diese Erkrankung ein wohlbekanntes Bild dar, über die Aetiologie bestehen jedoch noch große Unklarheiten. Wir wissen auch nicht, ob diese in allen Fällen eine einheitliche ist. Gerade in diesem Fall glaubte Marchesani angiomatöse Veränderungen der Netzhautgefäße als das Primäre ansehen zu können. Aehnlich verhält sich ein Fall von Emanuel[4]). Klinisch ist die Diagnose einer Retinitis exsudativa in den seltensten Fällen mit absoluter Sicherheit zu stellen, die Aehnlichkeit mit dem Gliom ist eine außerordentlich große. Ganz besonders gilt dis natürlich für das Glioma exophytum, bei dem wir mit dem Augenspiegel ja auch nur die abgelöste Netzhaut und nicht den Tumor selbst sehen.

In den beschriebenen Fällen war ein gliomverdächtiges Bild zweimal durch eine metastatische intraokulare Entzündung, einmal durch eine Hemmungsmißbildung und einmal durch eine sog. Coat'sche Retinitis exsudativa hervorgerufen worden. Damit sind die drei Hauptgruppen von Krankheitsursachen vertreten, die überhaupt zu den Symptomen des Pseudoglioms zu führen pflegen. Infantile metastatische Ophthalmitiden sind im allgemeinen nicht zu selten, sie kommen bei den verschiedensten Infektionskrankheiten vor. Meist ist ihr Verlauf ein so stürmischer und die Anamnese eindeutig, sodaß die Diagnose leicht gestellt werden kann. Zum Bilde des Pseudoglioms führen vor allem Infektionen, die durch wenig virulente Keime verursacht sind. Die entzündlichen Erscheinungen

sind dann gering und brauchen sich bei dem in der Tiefe des Auges abspielenden Prozeß an dem der direkten Beobachtung zugänglichen vorderen Augenabschnitt gar nicht bemerkbar zu machen. Ist aber auch eine Entzündung nachweisbar, so ist auf Grund dieses Symptoms die Unterscheidung gegenüber dem Gliom auch nicht immer sicher zu treffen. Auch ein Gliom kann im vorgerückten Stadium entzündliche Erscheinungen machen. Dasselbe gilt für ein anderes wichtiges differentialdiagnostisches Merkmal, die Bulbusspannung. Bei der Entzündung pflegt der Augendruck herabgesetzt zu sein, beim Gliom ist dies nur im vorgerückten Stadium des Zerfalls des Tumors der Fall. Wir können die Tensionsverhältnisse also nur bei nicht zu weit fortgeschrittenen Prozessen verwerten.

Mißbildungen und die Coat'sche Retinitis sind klinisch mitunter ganz unmöglich von einem Gliom zu unterscheiden. Spricht die Wahrscheinlichkeit mehr für diesen Zustand als für Gliom, so ist eventuell eine streng durchgeführte Beobachtung bei genauer Aufzeichnung des Befunds erlaubt, da die Erhaltung des Auges in seiner Form dabei immer möglich ist.

Während wir bei den metastatischen Entzündungen und den Mißbildungen den Charakter den Leidens kennen, ist dieser bei der Coat'schen Retinitis noch völlig unbekannt. Mir schien auch für das anatomische Bild die Bezeichnung Pseudogliom gerechtfertigt.

Zum Schlusse danke ich Herrn Geh.-Rat Wessely für die Ueberlassung der Arbeit und Herrn Priv.-Doz. Dr. Marchesani für die stets freundliche Unterstützung bei der Abfassung der Arbeit.

Schrifttum

1. Treacher Collins: Pseudoglioma. The Royal London ophth. hosp. reports, XII, S. 92, 94, 361; **1893.**
2. Vassaux: Persistence de l'artère hyaloidienne et de la membrane pupillaire etc. Arch. d'ophth. III. S. 502; **1883.**
3. S. R. Gifford and Latta: Pseudoglioma and remains of the tunica vasc. lentis.
   Amer. Journ. of Ophth. VI, 7, S. 565; **1923.**
4. Emanuel: Gr. Arch. Bd. 90; S. 344; **1915.**
5. Schieck und Brückner: Kurzes Handbuch der Ophthalmologie. **1930.**
6. Leber: Die Erkrankungen der Netzhaut im Handbuch der Augenheilkunde (Gräfe-Saemisch).

Lebenslauf.

Ich, Hans Scheyhing, geboren zu Kassel am 24. IV. 1907 als Sohn des Fabrikanten Oskar Scheyhing und seiner Ehefrau Marie, geb. Wardenphul, lutherischer Konfession, besuchte das Realgymnasium zu Kassel. Mit dem Reifezeugnis Ostern 1926 entlassen, studierte ich Medizin, zunächst 5 Semester in Marburg und anschließend 5 Semester in München. Das Physikum bestand ich nach 4 Semestern Studium 1928 in Marburg, das medizinische Staatsexamen am 25. VI. 31 in München.